

Maladie de Dercum

ET

Lipomatose douloureuse symétrique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 28 Novembre 1904

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis FULCONIS

Né à Saint-Martin-Vésubie, (Alpes-Maritimes), le 8 Août 1877



LYON

IMPRIMERIE J. PRUDHOMME

32, Cours Gambetta, 32

1904

Maladie de Dercum

ET

Lipomatose douloureuse symétrique

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année Scolaire 1904-1905. — N° 18

Maladie de Dercum

ET

Lipomatose douloureuse symétrique

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 28 Novembre 1904

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis FULCONIS

Né à Saint-Martin-Vésubie, (Alpes-Maritimes), le 8 Août 1877



LYON

IMPRIMERIE J. PRUDHOMME

32, Cours Gambetta, 32

—
1904

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. LORTET DOYEN.
HUGOUNENQ. ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES
MM. PAULET, CHAUVEAU.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LÉPINE.
	BONDET.
	BARD.
	PONCET.
Cliniques chirurgicales.	JABOULAY.
	FABRE.
Clinique obstétricale et Accouchements.	X...
Clinique ophtalmologique.	AUGAGNEUR.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	PIERRET.
Clinique des maladies mentales	WEILL.
Clinique des maladies des enfants	MONOYER.
Physique médicale.	HUGOUNENQ.
Chimie médicale et pharmaceutique	CAZENEUVE.
Chimie organique et Toxicologie.	BEAUVISAGE.
Matière médicale et Botanique.	LORTET.
Parasitologie.	TESTUT.
Anatomie	RENAUT.
Anatomie générale et Histologie	MORAT.
Physiologie	TEISSIER.
Pathologie interne.	X...
Pathologie externe.	MAYET.
Pathologie et Thérapeutique générales.	TRIPPIER.
Anatomie pathologique.	POLLOSSON (M.).
Médecine opératoire	ARLOING.
Médecine expérimentale et comparée.	LACASSAGNE.
Médecine légale	COURMONT (J.).
Hygiène	SOULIER.
Thérapeutique	FLORENCE.
Pharmacologie.	

PROFESSEUR ADJOINT

Physiologie, cours complémentaires M. DOYON.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Clinique des maladies des femmes	MM. POLLOSSON (A.), agrégé.
Maladies des voies urinaires	CHANDELUX, —
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS, —
Propédeutique médicale.	ROQUE, —
Propédeutique chirurgicale	BÉRARD, —
Propédeutique de gynécologie.	CONDAMIN, —
Anatomie pathologique	DEVIC, —
Hygiène administrative	ROUX, —
Thérapeutique générale	COLLET, —
Accouchements.	COMMANDEUR, —
Matière médicale.	MOREAU, —
Embryologie	REGAUD, —
Anatomie topographique	ANCEL, —

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL.	BORDIER.	REGAUD.	GAYET.
PIC.	COURMONT (P.).	CAUSSE.	MOREL.
PAVIOT.	CHATIN.	ANCEL.	NEVEU-LEMAIRE.
NOVÉ-JOSSERAND.	VILLARD.	CHARVET.	NICOLAS.
BERARD.	TIXIER.	COMMANDEUR.	PATEL.
SAMBUC.			

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. BONDET, Président ; VILLARD, Assesseur ;
MM. MOREL et NEVEU-LEMAIRE, Agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les Dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MA MÈRE

A MON PÈRE

*Témoignage de reconnaissance
et d'affection.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONDET

*Professeur de Clinique Médicale à la Faculté de Médecine
Chevalier de la Légion d'Honneur.*

INTRODUCTION

Dans l'une de ses cliniques du mois de mai 1904, M. le Professeur Bondet attira notre attention sur une affection singulière caractérisée par le dépôt de masses graisseuses dans le tissu cellulaire sous-cutané et l'existence de douleurs au niveau de ces néoproductions. Cette entité morbide, trop nettement caractérisée par ces deux symptômes cardinaux pour que l'on ne se soit pas étonné de sa brusque apparition, ne fut en effet décrite pour la première fois qu'en 1888, époque à laquelle elle fit l'objet d'une communication du Professeur Dercum au Congrès des Neurologistes américains. Depuis cette première observation de Dercum, suivie d'ailleurs de trois autres du même auteur, on pourrait citer une série d'autres observations; on les trouvera signalées dans une revue de Ferrand et Sainton (*Gazette des Hôpitaux*,

22 août 1903), et dans une série de thèses (Sellerin, Vitaut, etc.). Nous devons indiquer aussi la clinique récente de M. Ballet (*Presse Médicale*, 1903) ; celle de M. Debove (*Gazette des Hôpitaux*, 22 septembre 1904) ; celle de M. Bondet (*Bulletin Médical*, 17 septembre 1904). Citons enfin la revue critique de M. Cheinisse (*Semaine Médicale*, 8 juillet 1903). Nous avons emprunté à ces travaux qui nous ont plus particulièrement aidé pour la rédaction de cette thèse. Or, la fréquence relative des cas d'adipose douloureuse depuis 1888, a fait supposer légitimement qu'elle avait pu, antérieurement à cette époque, échapper aux yeux des cliniciens, et cela en raison de ses analogies avec certaines autres affections. A ce propos M. le Professeur Bondet voulut bien nous communiquer l'observation de la malade de son service, atteinte d'une adipose douloureuse présentant certains caractères particuliers assez notablement différents des symptômes habituellement observés dans la maladie de Dercum. Nous avons été, par suite, induit à rechercher les limites nosologiques de ce syndrome et ses rapports avec certains autres types morbides.

Nous eussions hésité à entreprendre ce travail si nous n'avions eu pour nous servir à la fois d'encouragement et de guide l'autorité et les conseils de M. le Professeur Bondet.

Que ce Maître vénéré qui veut bien accepter aujourd'hui la présidence de cette thèse qu'il nous a inspirée, veuille bien recevoir ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

Que M. le Docteur Cade, chef du laboratoire de la Clinique, qui a bien voulu nous donner des conseils pour

la rédaction de ce travail, et dont l'extrême obligeance à notre égard ne s'est jamais ralentie, veuille bien recevoir le témoignage de notre gratitude la plus sincère.

Nous devons à M. le Professeur agrégé Pic, médecin des Hôpitaux, une observation très intéressante d'adipose douloureuse. Nous le prions d'agréer nos plus vifs remerciements.

CHAPITRE PREMIER

Résumé des notions actuelles sur la maladie de Dercum

SYMPTOMATOLOGIE

Depuis le jour où, pour la première fois, Dercum signalait à l'attention des cliniciens l'adipose douloureuse, d'assez nombreuses observations ont paru qui ont contribué à éclairer l'histoire clinique de cette maladie si bizarre dans ses allures et dont il nous paraît nécessaire d'esquisser d'abord les traits principaux.

La maladie de Dercum nous présente quatre grands ordres de symptômes, sans compter les symptômes accessoires.

Diversement décrites par les auteurs et d'intensité variable, les douleurs peuvent être soit spontanées, soit provoquées, affectant parfois des allures névralgiformes assez intenses même pour faire mettre en discussion la question d'une intervention chirurgicale; elles sont, d'autres fois, très discrètes et demandent à être recherchées.

Il est assez fréquent qu'elles précèdent et annoncent l'apparition du second grand symptôme de la maladie, nous voulons parler des néoproductions lipomateuses.

Il n'est pas rare aujourd'hui de constater que ces douleurs s'atténuent lorsque les néoproductions sont à peu près définitivement constituées. En général, la pression des masses néoformées est sinon franchement douloureuse, du moins ordinairement pénible. Les douleurs occupent donc habituellement le siège des tumeurs adipeuses, mais elles peuvent aussi irradier tout autour, surtout au début. Le développement anormal du tissu adipeux peut se présenter sous deux formes principales, l'une nodulaire, l'autre diffuse. Dans la première de ces formes, nous constatons au début une légère rougeur de la peau s'accompagnant d'une tuméfaction œdémateuse qui va se développer par poussées successives et dont la consistance nous rappelle assez exactement celle du lipome.

Assez bien limitée quelquefois, elle l'est moins bien lorsqu'il survient des poussées qui vont d'autre part augmenter l'adhérence aux parties profondes. L'adhérence à la peau est variable. On rencontre aussi des tumeurs qui ne sont pas exactement localisées et dont les limites sont imprécises et comme estompées. Ces tumeurs occupent la poitrine, le dos, le cou et plus spécialement les membres, sans qu'aucun ordre ne préside à leur distribution. Particularité remarquable, les pieds, les mains et la face sont toujours respectés.

Dans la forme diffuse, l'adipose prédomine aux membres inférieurs. Elle est alors généralisée à tout le membre qu'elle transforme en un boudin informe où il est

bien difficile de retrouver les saillies articulaires. Le contraste va nous apparaître frappant entre ce membre atteint d'une difformité telle que ses segments ne sauraient être distingués et le pied qui, normal, va nous étonner par son petit volume. C'est là une particularité que nous retrouverons au membre supérieur avec une main indemne de toute lésion.

Si le gonflement qui caractérise cette seconde forme de la maladie est encore et facilement dépressible au début de l'affection, il ne tardera pas à devenir beaucoup plus dur et à donner à la peau un aspect plissé qui s'accompagne d'un agrandissement des orifices des follicules pileux.

Le gonflement peut, dans certains cas, rester localisé dans la partie envahie, mais on assiste parfois à un envahissement total. C'est là, d'ailleurs, une éventualité plus rare.

L'asthénie, troisième symptôme de l'adipose douloureuse, nous apparaît à peu près constante mais très variable dans son intensité. Tantôt les malades sont incapables d'efforts, évitant (non seulement la fatigue, mais même les mouvements les moins pénibles, tantôt il s'agit simplement d'une lassitude plus rapide et d'une difficulté à prolonger l'effort.

Les troubles psychiques sont considérés par certains auteurs comme un symptôme de moindre importance, en raison des cas où ils sont peu accusés. Ils sont très fréquents, mais ils sont parfois si atténués qu'ils peuvent échapper à l'observation. Il semble toutefois qu'il faille leur conserver une importance considérable et leur absence doit faire éliminer le diagnostic de maladie de Dercum. Ils sont d'ailleurs très variables, et l'on peut

constater chez ces malades des modifications du caractère, de l'irascibilité, de la torpeur intellectuelle, de la mélancolie, la perte de la mémoire, des hallucinations, de l'insomnie, du délire de persécution, etc...

A côté de ces grands signes de l'adipose douloureuse, il existe quelques signes accessoires, et en premier lieu les hémorragies : épistaxis, hématomèses, suffusions sanguines sous-cutanées et surtout ces métrorragies remarquables par ce fait qu'elles apparaissent chez des malades qui ont dépassé pour la plupart l'âge de la ménopause. Il est inutile d'insister sur les troubles moteurs qui ne présentent rien de particulier. Nous noterons de très rares douleurs articulaires et une diminution des réflexes dues probablement à l'asthénie. Chez une malade de Delucq et Alaux « les réflexes rotulien et achilléen des deux côtés sont abolis, les réflexes masseterin, obéranien et du long supinateur sont normaux, le réflexe plantaire est aboli. Pas de tremblement. » La sensibilité objective des malades n'a subi que dans deux ou trois cas des modifications. On peut noter exceptionnellement des troubles sensoriels : de l'anosmie, une diminution de l'odorat et de l'acuité auditive, des troubles de la musculature de l'œil. Chez le malade de Delucq et Alaux, dont il a été déjà question, il y avait de l'exophtalmie et les papilles ne réagissaient pas. Les troubles trophiques se manifestent par un épaississement de la peau localisé principalement au niveau des nodules et les malades perdent parfois leurs cheveux. Les arthropathies et les atrophies musculaires n'apparaissent presque jamais. Ajoutons enfin que ces malades présentent souvent des troubles vaso-moteurs (rougeurs localisées surtout aux extrémités).

ETIOLOGIE

Deux éléments étiologiques nous apparaissent remarquables par leur constance : le sexe et l'âge. Il s'agit en général du sexe féminin et de sujets d'un âge un peu avancé. Il est très fréquent d'observer la relation qui existe entre l'apparition de cette maladie et la disparition quelquefois précoce des règles, disparition spontanée ou sous la dépendance d'une affection utéro-annexielle bien évidente.

Le rôle joué par la ménopause est peu déterminé, mais il n'en demeure pas moins acquis que la relation étiologique est fort nette. Il est également malaisé de déterminer le rôle joué par un autre facteur étiologique, le traumatisme. Qu'il nous suffise de constater les cas où, consécutivement à un traumatisme, apparurent les symptômes caractéristiques de la maladie de Dercum. L'influence de l'hérédité n'est nullement démontrée, mais les intoxications, les affections antérieures, les grossesses répétées paraissent dans quelques cas jouer un rôle prédisposant dans l'étiologie de l'adipose douloureuse.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Au début, d'après Dercum, le gonflement serait attribuable à une hyperplasie connective « caractérisée par la présence de grandes cellules fusiformes, sans cellules

graisseuses, et de tissu conjonctif embryonnaire ». A la transformation adipeuse qui survient ensuite succède la sclérose terminale « tissu conjonctif réticulé contenant déjà quelques éléments vasculaires et nerveux », (Paul Sainton et Jean Ferrand).

Les lésions viscérales sont surtout connues par les autopsies de Ballet, Burr et Dercum. Citons particulièrement un cas de Dercum où « la glande thyroïde était très altérée, certains larges acini étaient distendus par la matière colloïde, leur taille était variable et leur épithélium était en une seule couche. En d'autres points, des cellules rondes remplissaient les mailles du stroma et enveloppaient de très petits acini sans matière colloïde. En certains endroits, l'épithélium des acini était plus élevé qu'à l'état normal et formait des sortes de saillies. Quoique la glande fut petite, il semble que certaines parties en étaient atrophiées ». Mais ces lésions thyroïdiennes sont loin d'être constantes. Elles existent quatre fois sur six autopsies actuellement connues. Dans deux cas on a trouvé des lésions du corps pituitaire (adeno-carcinome, dégénérescence gliomateuse). Dercum, dans une des autopsies qu'il a faites, signale enfin des lésions de la moelle constituées par une atrophie sensible des cordons de Goll, et la présence de fibres à myéline dans la pie-mère qui recouvre les cordons postérieurs de la moelle.

PATHOGÉNIE

Les théories qui ont essayé d'éclaircir la pathogénie de l'adipose douloureuse sont nombreuses. L'importance

du rôle joué dans cette affection par le système nerveux nous apparaît évidente lorsqu'on examine ses différents symptômes.

Le tissu adipeux peut se rencontrer dans certaines affections nerveuses, et d'autre part il est utile de noter « le rôle prédominant des lésions nerveuses dans la répartition topographique d'adiposes localisées », (Ferrand et Sainton). Si nous recherchons le point du système nerveux qui est atteint dans l'adipose douloureuse, nous devons tenir compte des lésions de névrite qui ont été constatées par plusieurs auteurs et qui plaideraient pour une localisation périphérique. Il ne semble pas qu'il faille attacher grande importance, dans la pathogénie de l'affection, aux lésions médullaires, insignifiantes et inconstantes, qui ont été trouvées parfois. Quant à penser à des lésions cérébrales, ce serait uniquement pour leur attribuer les troubles psychiques observés dans cette affection. L'hypothèse qui admet la possibilité d'un trouble dynamique du système nerveux paraît être applicable à un certain nombre de faits (voir thèse de Sellerin).

Mais quel est le mécanisme qui va mettre en branle le trouble nerveux adipogène? La grande tendance actuelle est de faire intervenir une intoxication ou une auto-intoxication. Dercum et après lui divers auteurs, en particulier Roux et Vitaut, ont incriminé une perversion de la fonction thyroïdienne, mais la généralisation de cette opinion ne paraît nullement justifiée. Les lésions thyroïdiennes, trouvées à l'autopsie de certains cas, ne sont pas assez constantes pour étayer cette hypothèse; il en est de même des résultats du traitement thyroïdien, dont nous verrons ultérieurement l'insuffisance fréquente. On

ne peut également baser sur deux autopsies seulement une théorie de la maladie par insuffisance de l'hypophyse. Suffit-il enfin que l'affection apparaisse au seuil de la ménopause spontanée ou précoce pour qu'on puisse incriminer l'insuffisance ovarienne. Sicard et Roussy (*Société Médicale des Hôpitaux de Paris*), ont voulu cependant lui faire jouer un rôle important : ils ont rapporté deux cas d'adipose survenue après ovariectomie. En outre, le syndrome de Dercum ne présente que des analogies cliniques très éloignées avec le myxœdème, comme cela ressortira de la discussion du diagnostic. Enfin la coïncidence d'un goître observée quelquefois est exceptionnelle.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La maladie de Dercum est très rebelle. La mort est en général causée par une affection intercurrente. Indépendamment de l'aliénation et du suicide, où elle peut conduire les malades, sous l'influence de ses douleurs et de ses troubles psychiques, elle rend bien triste l'existence de ceux qui en sont atteints.

TRAITEMENT

Les divers traitements essayés ne semblent pas avoir donné de résultats satisfaisants. L'intervention chirurgicale tentée dans quelques cas n'a pas produit grand effet. L'ar-

senic, le salicylate de soude, la strychnine ont été donnés sans succès. Il a paru que le traitement thyroïdien avait parfois amené des améliorations. Nous verrons bientôt qu'il n'en est pas toujours ainsi.

Dans cette description de la maladie de Dercum, il est un élément que nous avons à dessein laissé de côté, c'est le diagnostic. Nous voulons avant d'aborder cette question relater un cas d'adipose douloureuse qui a été le point de départ de ce travail. Ce cas va nous faire voir cette affection sous une physionomie toute particulière et soulève la question de son individualité.

CHAPITRE II

Observation

A... L..., 50 ans, ménagère, entrée dans le service le 14 mars 1903.

La malade se présente pour des tuméfactions douloureuses dont la date d'apparition remonte à six ans. Rien à noter dans ses antécédents héréditaires.

Antécédents personnels. — Réglée à dix-sept ans, mariée à trente-trois ans, bonne santé habituelle, jamais de grossesse. A l'âge de trente-trois ans et trois mois la malade a fait une chute sur la tête et le dos en glissant sur du verglas. A la suite de cette chute, elle doit garder le lit pendant trois mois et porter une ceinture hypogastrique.

A l'âge de trente-huit ans, la malade a été opérée par M. Laroynne pour salpingo-ovarite gauche. Cinq ou six mois après cette opération apparurent des douleurs assez vives à la face interne de la cuisse gauche ; au-dessus du genou, douleurs spontanées, comparées à des fourmillements, à des élancements, ordinairement localisées, mais parfois aussi irradiées le long du trajet d'un nerf. Elles étaient d'allure paroxystique et très variables dans leur intensité. La malade compare ces douleurs à un arrachement, à un décollement de la peau. Il existe aussi chez la malade des douleurs pro-

voquées par la pression même légère. Quelques mois après l'apparition des douleurs apparaît, au niveau de ces douleurs, une tuméfaction. Les tuméfactions se produisent ensuite symétriquement dans le membre inférieur du côté opposé, elles apparaissent toujours très lentement d'ailleurs sur le tronc, sur les membres supérieurs. Ces tuméfactions constituent des masses assez volumineuses, à contours mal limités. Elles sont douloureuses à la pression. Quand la malade est couchée dans son lit, elle est souvent réveillée la nuit par la pression au niveau de ses lipomes. Elles sont symétriques, leur consistance est pâteuse, et si l'on pince la peau qui les recouvre, celle-ci se fronce, le pincement est douloureux et l'on note des suffusions sanguines sous-cutanées. Le système veineux superficiel est très développé et on constate une rougeur diffuse des extrémités des membres. On rencontre ces tumeurs à la face interne des cuisses, dans les plis inguinaux, sur les fesses, au-dessus de l'épitrachlée, à la face interne des bras dans leur tiers supérieur et dans les régions deltoïdiennes; au-dessus de chaque omoplate, dans les creux sus-claviculaires. La paroi abdominale est très grasse et très flasque. Le début de ces accidents a coïncidé avec la disparition de la ménopause. Les menstruations irrégulières, après l'intervention chirurgicale, ont en effet disparu chez la malade à quarante-quatre ans.

Tel est l'état de la malade à son entrée dans le service. Celle-ci a essayé déjà plusieurs traitements, l'iodure de potassium et l'arsenic, mais sans obtenir de résultat. M. Ollier, consulté sur l'opportunité d'une intervention chirurgicale, conseille à la malade l'opothérapie thyroïdienne, un corps thyroïde de mouton à manger cru chaque matin. La malade suit ce traitement pendant six mois; croyant bien faire, au lieu d'un corps thyroïde, elle en prend deux que son mari va lui chercher chaque matin à l'abattoir. Il n'y a aucune amélioration. A son entrée dans le service, elle prend soixante gouttes de teinture d'iode par jour, en trois fois.

A la suite de ce traitement, la malade dit qu'elle ressent moins

de douleurs, il semble aussi que les tuméfactions aient diminué. Il est à remarquer que la malade est très nerveuse. Elle n'a jamais eu de véritables crises de nerfs, mais elle prend souvent des crises de larmes à l'occasion de la moindre contrariété. A ces moments, elle présente des bizarreries de caractère, elle est extrêmement emportée, elle a des idées tristes, est persuadée que sa maladie est très grave. Elle prend environ un litre de café par jour. Malgré cette quantité de café, la malade est extrêmement somnolente. Elle a toujours envie de dormir. Elle a une peine énorme à se réveiller. Elle resterait au lit jusqu'à onze heures ou midi. Son sommeil est extrêmement dur la nuit.

L'appétit est assez bon. Elle mange un peu de tout. Elle mange vite et digère mal. Elle souffre fréquemment de l'estomac (troubles dyspeptiques légers, pesanteurs épigastriques après les repas, un peu de gastralgie).

Au cœur, il n'y a rien de particulier à l'auscultation, mais la malade accuse des palpitations fréquentes. Au poumon, il n'y a rien à l'auscultation. Les urines ne contiennent pas d'albumine. Il n'y a pas de troubles notables de la sensibilité. Cependant la malade accuse une légère diminution de la sensibilité au niveau des tumeurs. Il y a diminution du réflexe cornéen ; conservation du réflexe pharyngien. Les réflexes rotuliens sont un peu exagérés. Il n'y a pas de trépidation épileptoïde. La force musculaire mesurée au dynamomètre est conservée.

14 décembre 1903. — A cette date, la malade qui a continué son traitement à la teinture d'iode, se dit améliorée ; elle a maigri d'une façon notable, ses lipomes ont beaucoup diminué. Mais elle s'inquiète beaucoup d'un léger gonflement avec rougeur survenu à l'extrémité du nez. Elle croit qu'un nouveau lipome se développe à ce niveau et la défigure. Depuis plusieurs semaines elle s'en plaint et paraît très affectée, car, se croyant absolument défigurée, elle est convaincue que, dans la rue, les passants la regardent. Elle pleure et a perdu sa tendance au sommeil.

1^{er} février 1904. — Après s'être venue montrer à peu près tous les mois, et après avoir suspendu son traitement par la teinture d'iode pendant deux mois, la malade recommence aujourd'hui ce traitement. Les lipomes sont stationnaires, mais il en est apparu quelques-uns dans les régions pré-auriculaires et sous-maxillaires, où l'on sent de petites tumeurs bien limitées. Son nez surtout inquiète la malade. Les troubles psychiques ont beaucoup augmenté. Elle se croit défigurée, elle dit que tout le monde la regarde, elle souffre beaucoup au niveau de l'aile du nez et de la joue. Elle a des névralgies faciales. Elle est arrivée, par suite de ses idées tristes et de ses douleurs, à penser au suicide. Elle avait même choisi son genre de mort et c'est à l'intoxication oxy-carbonée qu'elle s'était arrêtée. Elle a même essayé l'ingestion massive de teinture d'iode, mais sans résultats. Elle ne dort pas. La somnolence qu'elle avait présentée à un certain moment a disparu. Elle a bon appétit, mais se retient de manger de crainte que cela ne fasse augmenter ses lipomes.

15 mars 1904. — La malade a été revue aujourd'hui toujours dans le même état. Elle se préoccupe beaucoup de son nez où siège un petit lipome vers la pointe. Par suite de l'intensité des couleurs autant que par la crainte qu'elle a d'être défigurée, elle concentre toute son attention du côté de son nez. En regardant de très près, on découvre sur le nez une très légère tuméfaction. On commence aujourd'hui un traitement par les rayons X, M. Nogier, préparateur du laboratoire radiologique de la clinique, choisit pour les traiter par la radiothérapie trois des tumeurs les plus volumineuses, la tumeur du bras droit, dont le volume est à peu près celui du poing d'un adulte, celles de la cuisse gauche et du bras gauche, presque aussi volumineuses que la première. Il y a eu quinze séances d'une durée totale de 130 minutes. Le bras droit était maintenu à 25 centimètres de l'ampoule, et celle-ci fonctionnait sous 7 ou 8 centimètres d'étincelles.

24 mai 1904. — La mensuration pratiquée à 20 centimètres au dessus de l'occrâne a permis de constater à la suite de ces quinze séances une diminution de circonférence de 4 centimètres 8. Pour le bras

gauche, il y a seulement eu huit séances (57 minutes d'exposition). La tumeur de la cuisse gauche, après treize séances d'une durée totale de 67 minutes a perdu 10 millimètres. Si les lipomes soumis aux rayons X ont diminué de volume, d'autres (ceux du dos surtout) sont difficiles à retrouver. Le poids de la malade a baissé de près de 1 kilogramme, ce qui donne, au total, depuis le début du traitement par la teinture d'iode et les rayons X, une diminution de 3 kilos 800 grammes. On constate en outre qu'il y a une diminution très sensible des phénomènes douloureux. La malade reprend confiance, devient plus aimable ; elle a acquis beaucoup plus de liberté dans ses mouvements, elle peut se coiffer, s'habiller, enfin elle marche beaucoup plus facilement.

CHAPITRE III

Diagnostic de la maladie de Dercum

L'observation que nous rapportons présente des particularités qui nous font nous demander s'il s'agit bien là d'un cas d'adipose douloureuse telle que nous avons essayé d'en esquisser le tableau dans les premières pages de ce travail. Nous devons donc à ce propos reprendre l'histoire clinique de notre malade et examiner s'il s'agit bien ici de l'entité morbide décrite par l'auteur américain. Les douleurs éprouvées par la malade et comparées par elle à un arrachement, à un tiraillement, paraissent bien identiques à celles éprouvées par les malades atteints d'adipose douloureuse. Leur date d'apparition, leurs irradiations, leurs allures constituent autant de symptômes que nous avons déjà signalés. De même, nous allons retrouver ici un symptôme non moins important de la maladie de Dercum, les tumeurs. Celles-ci, soit par leur consistance, soit par leurs divers carac-

tères, ne diffèrent nullement de celles qui ont été attribuées à ce syndrome. Leur localisation ou mieux leur symétrie constituent certes des caractères particuliers que nous nous attendions nullement à trouver ici et sur lesquels nous reviendrons, mais il n'en demeure pas moins acquis que c'est aux tumeurs caractéristiques de la maladie de Dercum que nous avons affaire. Si nous passons ensuite aux autres phénomènes cardinaux de la maladie, nous nous trouvons en présence d'une malade évidemment asthénique, somnolente, inactive et, par surcroît, d'une femme qui est devenue acariâtre, emportée, mélancolique, songeant sans cesse à son mal que son imagination exagère, rêvant enfin au suicide, discutant les divers modes de celui-ci et tentant même une fois de passer à l'application : son ingestion de teinture d'iode, pratiquée dans ce but, n'eut heureusement pas le résultat cherché.

Ces symptômes sont manifestement caractéristiques de l'adipose douloureuse et la constatation de leur présence ne peut qu'affermir le diagnostic qui a été fait d'adipose douloureuse, diagnostic qui sera confirmé encore par la conservation de la force musculaire, l'absence de troubles appréciables de la sensibilité objective et des réflexes et surtout cette tendance hémorragique marquée par des épitaxis, et des suffusions sanguines sous-cutanées sous la moindre influence. Observons encore que le début de la maladie s'est fait assez tardivement. Notons enfin les relations qui existent entre l'affection et les troubles de la menstruation, et aussi avec un traumatisme violent. De cet ensemble de faits, il ressort que notre malade est bien atteinte d'adipose douloureuse, et si nous passons au

diagnostic différentiel, cette affirmation sera encore plus clairement démontrée. Considérons en effet les diverses affections avec lesquelles on serait tenté d'établir un rapprochement. C'est ainsi que nous devons éviter de confondre la maladie de Dercum avec des types morbides comme l'éléphantiasis ou le myxœdème. Nous ne parlons pas de la simple obésité qui, par sa diffusion et l'absence de douleurs ou autres troubles nerveux, ne peut prêter à confusion.

L'éléphantiasis, en effet, s'observe chez des gens ayant séjourné aux colonies et se trouve lié à la présence de la filaire dans le sang de ces malades. Mais d'ailleurs, même dans l'éléphantiasis nostras, en l'absence par conséquent de la notion étiologique, la localisation et les caractères de l'œdème dur ne sauraient prêter à confusion, même avec les formes diffuses localisées du syndrome de Dercum. Dans une maladie qui nous offrira avec celle-ci plus d'analogies, nous voulons parler du myxœdème, il nous faudra tenir compte de l'âge bien moins avancé des malades. En outre la face est atteinte avec élection, elle prend un aspect tout particulier en pleine lune, les mains sont également atteintes. Le tissu cellulaire est frappé plus diffusément, il prend une consistance élastique. Le sujet s'arrête dans son développement général. Notons enfin que si l'opothérapie thyroïdienne n'a pas donné de résultats bien appréciables chez les malades atteints d'adipose douloureuse, elle constitue par contre le traitement de choix du myxœdème.

Les œdèmes fugaces des basedowiens, sont à peine à citer dans ce chapitre de diagnostic différentiel, tant est particulière la symptomatologie de la maladie de Basedow.

La neuro-fibromatose généralisée en maladie de Recklinghausen pourrait se rapprocher de la forme nodulaire de l'adipose douloureuse, mais on constate ici des tumeurs plus dures, plus petites. La douleur est rare et, caractère essentiel, les néoplasies peuvent se localiser à la face et aux extrémités. Enfin il existe souvent de la pigmentation cutanée.

L'adéno-lipomatose se rapprocherait encore plus que la précédente de la maladie de Dercum; mais, si la consistance des tumeurs est dans l'un et l'autre cas à peu près identique, il n'en est plus de même de leur localisation qui dans l'adéno-lipomatose concorde en général avec la distribution des ganglions lymphatiques et nous montre des tumeurs localisées surtout dans la région cervicale et dans le dos.

Dans le diagnostic avec les œdèmes d'origine nerveuse, l'origine est, en général, facile à préciser. (Hémiplégie, tabes, sclérose latérale amyotrophique, paralysie infantile, névrites). Ici intervient la question des rapports existant entre l'œdème et les lipomes. Strübing (1) assimile à l'adipose douloureuse certains troubles vaso-moteurs qui ne sont pas autre chose que les formes décrites par Charcot sous le nom d'œdème blanc et bleu (œdème hystérique). Il s'est basé sur ce fait, que ces formes œdémateuses, loin de présenter les altérations caractéristiques de l'œdème, constituent uniquement une altération de la couche adi-

(1) Strübing : Ueber « Adipositas dolorosa » (Dercum) und das « OEdème blanc et bleu » (Charcot) (Arch. f. Dermatol. u. Syph. 1902 LIX. 2).

peuse. Cette question est bien étudiée par Mathieu (1) qui, après avoir observé les œdèmes névropathiques, les pseudo-lipomes symétriques et enfin les lipomes symétriques d'origine névropathique, établit qu'il existe entre ces différents états morbides une liaison étroite, offrant d'ailleurs toutes les formes de transition. Nous devons en rapprocher une forme d'œdème très particulière, décrite par Debove, sous le nom d'œdème segmentaire et, enfin, ces œdèmes souvent héréditaires et familiaux, plus ou moins circonscrits, durs et persistants, décrits par Meige et, à sa suite par nombre d'auteurs qui tout récemment ont étudié cette question, nous voulons parler du trophœdème.

Quoiqu'il en soit de toutes ces formes œdémateuses qui tendent, par de nombreuses analogies et notamment par leur consistance et leur évolution, à se rapprocher de la maladie de Dercum, on doit cliniquement les distinguer néanmoins de celle-ci qui présente, en outre, de la douleur, de l'asthénie et des troubles psychiques. Mais on voit combien cette distinction peut être parfois malaisée, car on peut laisser échapper une asthénie discrète et des modifications légères du psychisme, et d'autre part on sait que dans certains cas ou certaines périodes de la maladie

(1) Mathieu et J. Weill : Etude sur certains œdèmes névropathiques (Arch. gén. de Méd. juin et août 1885).

Mathieu : Œdème rhumatismal (pseudo-lipome) symétrique des membres inférieurs et de l'abdomen ; sciatique double. (Arch. gén. de Méd. nov. 1885 p. 607).

Mathieu : Lipomes symétriques d'origine névropathique. (Gaz. des Hôp. 8 juillet 1870 p. 721).

de Dercum, troubles psychiques et asthénie peuvent être rangés au second plan, de même que les douleurs peuvent être devenues très secondaires et ne peuvent être représentées que par un peu de sensibilité exagérée à la pression des masses adipeuses. Nous pouvons néanmoins conclure sans hésitation que notre observation se rapporte bien à un cas d'adipose douloureuse. Toutefois cette observation présente des caractères particuliers qui, par leur absence habituelle dans le cortège des symptômes ordinaires du syndrome, sont bien faits pour nous étonner. Ils n'avaient jamais été signalés dans les observations antérieures de localisation faciale. Or, nous constatons chez notre malade la présence de petites tumeurs dans les régions sous-maxillaires, pré-auriculaires et à l'extrémité du nez. Il y a évidemment là une particularité digne d'être notée, mais insuffisante pour nous faire exclure le diagnostic d'adipose douloureuse.

Un autre point de l'histoire de la malade nous apparaîtra plus intéressant encore, c'est la symétrie qui a été constatée dans la localisation des tumeurs et un rapprochement s'établira immédiatement entre notre cas aux tumeurs disposées d'une façon symétrique et un autre syndrome caractérisé précisément par la symétrie des lipomes, nous voulons parler de la lipomatose douloureuse symétrique. Nous abordons ici le côté le plus intéressant de la discussion du diagnostic, car, par suite même des analogies rencontrées, on est induit à poser la question de l'individualité de la maladie de Dercum. Attaquée par certains auteurs et notamment par M. P. Marie, cette individualité est basée par ses partisans sur les douleurs, le mode de début de l'affection, sur l'âge auquel elle appa-

rait, sur la consistance et la forme des masses lipomateuses, enfin et surtout sur l'absence de symétrie des tumeurs.

Le début de la maladie est, dit-on, insidieux dans la lipomatose douloureuse symétrique. Or, il ne semble pas qu'il en ait été autrement pour notre malade. On invoque, d'autre part, l'âge des malades, les lipomes symétriques survenant surtout de 20 à 25 ans. Ce n'est pas là, semble-t-il, un caractère suffisant pour établir un fossé entre les deux syndromes. On prétend encore que la consistance des lipomes symétriques est molle et que leurs limites ne sont pas nettement circonscrites. Or, dans l'adipose douloureuse, nous pouvons avoir affaire à trois types de tuméfactions, tuméfactions qui peuvent s'observer successivement ou simultanément chez le même individu : le type nodulaire franchement et nettement circonscrit, le type diffus localisé et le type diffus généralisé.

Le second type de ces différentes formes de tuméfactions se rapporte surtout au type des tumeurs observées chez notre malade. La consistance et les limites des tuméfactions, éléments très variables et pouvant se rencontrer dans plusieurs formes différentes, ne sauraient en tout cas constituer un sérieux élément de diagnostic. Mais nous voici arrivé au point qui, selon certains auteurs, différencie le plus nettement l'adipose douloureuse et la lipomatose douloureuse symétrique, c'est la symétrie des lésions constatées dans cette dernière affection. Or, indépendamment des cas où la symétrie des tuméfactions invoquée contre l'adipose, n'est nullement parfaite dans la lipomatose douloureuse symétrique, nous devons insister surtout sur la présence de tumeurs symétriques

dans un cas qui nous est apparu comme appartenant manifestement à la maladie de Dercum. On a prétendu encore que les lipomes symétriques n'étaient pas douloureux et que cet élément douleur était au contraire d'une grande valeur dans l'adipose douloureuse. Cette assertion ne paraît nullement justifiée et notre observation serait encore là pour en témoigner. De même pour l'asthénie et les troubles psychiques, notre cas montre bien qu'ils peuvent apparaître avec une lipomatose douloureuse vraiment symétrique.

L'étiologie pas plus que la clinique ne peut nous permettre de considérer comme une entité véritable l'adipose douloureuse et nous autoriser à la séparer des autres lipomatoses, du moins dans tous les cas. Si nous rappelons, en effet, à propos de notre observation personnelle, quelques points majeurs de l'étiologie de la maladie de Dercum, on verra qu'ils ne sauraient suffire à individualiser une entité. Il ne semble pas que l'influence attribuée par Cheinisse aux manifestations arthritiques dans les antécédents des malades atteints d'adipose douloureuse apparaissent chez notre malade, car son observation nous apprend que ses antécédents héréditaires ne présentent aucun intérêt à ce point de vue. Le traumatisme a été accusé de présider à l'éclosion de la maladie de Dercum. Or, nous notons que notre malade a fait une chute sur la tête et sur le dos en glissant sur du verglas, chute qui l'a obligée à garder le lit pendant trois mois et à porter une ceinture hypogastrique.

Un autre facteur étiologique, la ménopause, est mentionné dans l'observation, qui nous apprend que la malade a été opérée pour une lésion annexielle à l'âge de

38 ans. Or, les menstruations devinrent irrégulières après l'intervention chirurgicale et, plus tard, lors de l'apparition des tumeurs et des douleurs, symptomatiques de l'adipose douloureuse, les menstruations disparaissent complètement. La malade avait alors 44 ans, et, fait à noter, depuis la disparition des règles, l'affection a évolué plus rapidement.

Remarquons que cette relation entre le traumatisme et la ménopause d'une part, et la maladie de Dercum d'autre part, se retrouve également pour la lipomatose douloureuse symétrique. C'est ainsi que, pour la relation existant entre la ménopause et les lipomes symétriques, Cheinisse(1) cite un cas de Köttnitz (2): « il s'agissait d'une femme qui, après avoir accouché, à l'âge de vingt-six ans, vit s'arrêter définitivement sa menstruation, laquelle fut remplacée par des crises douloureuses intéressant les bras, les membres inférieurs et le tronc, et s'accompagnant de l'apparition, au niveau de ces parties, de nodosités qui, à chaque nouvel accès, devenaient plus grosses et plus nombreuses. » (Cheinisse).

Par ce rapide parallèle de la lipomatose douloureuse symétrique et de la maladie de Dercum, on peut arriver à conclure que les limites nosologiques de cette dernière affection ne sont point encore définitives, et que certains

(1) Identité de la lipomatose symétrique douloureuse avec la maladie de Dercum : *Semaine médicale*, 8 juillet 1903.

(2) Köttnitz : Ueber symmetrisches auftreten von lipom (Deutsche zeitsch f. Chir. 1894, XXXVIII, I).

cas de lipomatose douloureuse symétrique ne sauraient, cliniquement, être séparés de l'adipose douloureuse. Il y a donc transition insensible entre toutes ces formes d'œdème chronique, surtout d'œdème nerveux, de pseudo-lipomatose, de lipomatose multiple, de lipomatose symétrique, d'adipose douloureuse de Dercum. Le fait de la symétrie et de la localisation des tumeurs en général, ne nous apparaît que comme secondaire. Des troubles nerveux peuvent accompagner l'hyperplasie adipeuse et témoigner de son origine. Ces troubles peuvent être variés, parfois assez discrets pour échapper au clinicien, d'autres fois évidents. Lorsque les phénomènes sensitifs douloureux, les troubles mentaux, l'asthénie neuro-musculaire, seront observés, on pourra affirmer qu'on se trouve en présence du syndrome auquel Dercum a laissé son nom.

Il est un dernier point, et non des moins intéressants, qui nous est révélé par l'observation. C'est l'évolution que le traitement a fait subir à la maladie. Alors que toutes les thérapeutiques précédemment essayées n'avaient pas donné de résultats appréciables, nous devons noter l'amélioration sensible survenue dans l'état de la malade soumise à un traitement qui comprenait la teinture d'iode et les rayons X. La diminution du volume des lipomes, les phénomènes douloureux considérablement amendés, la liberté des mouvements plus grande, l'amélioration de l'état psychique représentent les résultats obtenus par le traitement patiemment appliqué à la malade. A ce propos, si l'on se demande par quel mécanisme cette amélioration est survenue, on serait tenté de ne voir, peut-être, dans les effets de ce double traitement qu'un effet purement psychique chez une malade très nerveuse. On pourrait ad-

mettre que la malade ait pu être suggestionnée par la mise en scène des applications radiothérapiques et qu'elle a, de ce fait, repris de l'espoir. Mais on ne peut rien affirmer à cet égard. Les rayons X nous montrent actuellement des effets si surprenants sur certaines tumeurs dont la disparition n'a rien à voir avec la suggestion, qu'on ne peut leur attribuer, d'une manière certaine, ce dernier mode d'action sur les lipomes de l'adipose douloureuse. Peu importe d'ailleurs le mécanisme, le résultat utile étant, avant tout, le but que se propose le thérapeute.

Les effets obtenus par la roentgenisation et la médication iodée sont d'autant plus remarquables dans notre cas que toutes les thérapeutiques antérieurement essayées n'avaient point donné d'amélioration. Parmi ces médications, l'opothérapie thyroïdienne a été certainement considérée comme le traitement de choix de l'affection. Le Professeur Ollier avait prescrit à notre malade l'ingestion d'un corps thyroïde de mouton chaque matin, prescription qu'elle suivit presque à l'abus sans toutefois obtenir de résultat satisfaisant. Cet insuccès de médication thyroïdienne n'est pas le premier enregistré à propos de la maladie de Dercum. Il vient cependant appuyer ceux qui ont été antérieurement publiés et il est important en raison de la longue durée de l'ingestion thyroïdienne. Ajoutons que c'est là un point par lequel nous pourrions, à propos de notre observation, aborder la pathogénie de l'affection. Mais une constatation négative ne pourrait nous servir qu'à saper une théorie qui a déjà paru insuffisante pour justifier le rôle pathogénique qu'on a voulu lui faire jouer, et nous nous contenterons, sans revenir sur ce point et avant de terminer

ce chapitre, d'insister sur la valeur de la symétrie de l'hyperplasie adipeuse. dans notre cas, symétrie qui montrerait bien l'influence du système nerveux, influence d'ailleurs établie par une série d'arguments.

Tels sont les points principaux que nous voulions mettre en relief dans notre observation d'adipose douloureuse et telles sont les réflexions qu'elle nous a suggérées.

CHAPITRE IV

En raison de la rareté des observations d'adipose douloureuse, nous sommes heureux de posséder l'observation suivante due à l'obligeance de M. le Professeur agrégé Pic. Cette observation suivie d'autopsie vient d'être présentée par lui à la *Société des Sciences Médicales*. Nous croyons intéressant de l'ajouter à la suite de notre travail qui était d'ailleurs terminé lorsque nous en avons eu connaissance.

OBSERVATION

F..., E..., 54 ans. Entrée à l'hôpital le 31 octobre 1904, salle des Troisièmes Femmes.

La malade étant dans un état d'hébétude très marqué, il est impossible d'obtenir d'elle un renseignement. On sait seulement, par une observation antérieure, qu'elle a fait un premier séjour à l'Hôtel-Dieu, salle Sainte-Marie, du 25 décembre 1903 au 8 mars 1904. Elle

était entrée à ce moment pour des troubles de la parole et de la motilité datant de deux jours et s'étant installés brusquement sans perte de connaissance, à la suite de quelques vertiges. Les symptômes constatés furent les suivants : Aphasie motrice incomplète ; la malade pouvait prononcer quelques mots distinctement. Paralyse faciale du côté droit. Intégrité de la force musculaire dans les membres à droite. Développement exagéré du système adipeux au niveau des membres et de l'abdomen ; œdème éléphantiasique des membres inférieurs. Lipomes sous-cutanés disséminés au niveau des membres et de l'abdomen.

Pointe du cœur dans le 5^me espace sur la ligne mamelonnaire, bruit de galop, pas d'arythmie. Respiration emphysémateuse, poumons avec râles d'œdème aux bases surtout à gauche. Rien au foie et à la rate. Urines claires, albumine abondante.

La malade revient dans le service le 31 octobre. Elle est dans un état d'obnubilation marqué et on obtient difficilement ses réponses, bien qu'elle comprenne ce qu'on dit et réponde parfois par oui ou non. C'est ainsi qu'elle nie tout antécédent éthylique.

La respiration est calme, non stertoreuse, la face n'est pas cyanosée et ne paraît pas asymétrique. Ce qui frappe au premier abord, c'est le développement exagéré du tissu adipeux qui donne à la malade un aspect spécial. Les membres supérieurs sont énormes, le diamètre des avant-bras atteint presque celui des bras. Mais brusquement, au niveau des poignets, les bourrelets adipeux disparaissent ; les mains ont conservé leur volume normal, et le petit diamètre du poignet et de la main contraste ainsi avec le reste du membre supérieur. Aux membres inférieurs, les cuisses ont de même un diamètre exagéré, et ce diamètre se poursuit jusqu'au niveau des chevilles. Mais au-dessous du genou, aux bourrelets adipeux, est surajouté un œdème mollasse éléphantiasique, ne gardant pas l'empreinte du doigt.

Cet œdème paraît prédominer au membre inférieur droit qui est plus épais que le gauche. Au niveau de la paroi abdominale existe

un tablier adipeux marqué; la cicatrice ombilicale est soulevée en doigt de gant. Le cou est également énorme, et la face paraît bouffie; les paupières sont légèrement bouffies.

A la palpation, on sent disséminés sur tous les points du corps, mais de volume et en nombre inégal, de petits lipomes sous-cutanés qui forment sur les membres de véritables chapelets. Ce sont des petites masses du volume d'un pois ou d'une noisette ou d'un petit ganglion, rarement plus, à bords nettement délimités à consistance dure, rappelant celle des ganglions lymphatiques. Ces lipomes sont surtout nombreux aux deux membres supérieurs. On les trouve sur la face antérieure du bras, ainsi que sur la face postérieure; puis sur la face antéro-interne de l'avant-bras, où ils atteignent le volume d'une noisette.

Aux deux membres inférieurs, ils sont moins nombreux, mais forment un chapelet, sur la face antéro-interne des cuisses, sur la face externe des jambes, et en arrière, au niveau des mollets.

Sur la paroi abdominale enfin, et jusque dans le dos, on les retrouve en moins grande quantité.

Toutes ces masses sont mobiles latéralement sous la peau, n'adhèrent pas aux plans profonds, et paraissent sans rapports avec les troncs nerveux. La pression, à leur niveau, semble indolore, autant que permet de s'en rendre compte l'obnubilation profonde dans laquelle est la malade. Cet état d'hébétude empêche de rechercher s'il existe de l'asthénie musculaire. La malade, qui comprend cependant ce qu'on lui dit, exécute mal les ordres donnés et pousse des gémissements presque continuels; elle se plaint surtout de maux de tête et montre la région frontale comme lieu de la douleur; elle s'exprime très mal et parle surtout par monosyllabes. La face ne semble pas déviée. Il n'y a pas de paralysie motrice, pas de troubles de la sensibilité objective. Les réflexes sont conservés des deux côtés.

Au cœur. — Pointe dans le cinquième espace sur la ligne mamelonnaire, le choc est bien perçu. Les bruits sont irréguliers et les pulsations sont inégales; pas de souffle ni de galop. Le pouls est petit,

inégal, irrégulier, à quatre-vingt-huit. Les veines jugulaires ne sont pas turgescents. Pas de reflux hépato-jugulaire ni de pouls veineux, ni de battements.

Poumon. — Respiration emphysémateuse, avec expiration prolongée et quelques sibilances. Aux deux bases, surtout à gauche, râles sous-crépitaux fins aux deux temps. Il y a pas de matité aux bases ni de signes d'épanchement.

Tube digestif. — La langue est saburrale, rouge sur les bords.

La malade avale difficilement et chaque effort de déglutition provoque des accès de suffocation, avec congestion et cyanose de la face. Une partie des aliments est rejetée par les narines et par la bouche,

Le foie est volumineux et son rebord saillant dépasse de quatre travers de doigt les fausses-côtes ; il donne à la palpation une consistance dure, inégale et ne présente pas de battements.

Submatité légère dans les deux flancs. Il n'y a pas de flot abdominal. Il y a incontinence de l'urine et des matières.

Dans les urines, il y a de l'albumine et pas de sucre.

4 novembre. — Ce qui frappe dans l'aspect général de la malade, au point de vue psychique, c'est un état d'obnubilation, sans véritable délire, avec seulement un peu de subdélirium.

Au point de vue physique ; un état d'adipose généralisée et diffuse, coïncidant avec de nombreuses zones d'hyperplasie adipeuse localisée sous forme de nodules lobulés à contours nets, à consistance dure, mobiles sur les plans profonds, mais adhérents aux plans superficiels, au point que la peau présente à leur niveau l'aspect de la peau d'orange. Leur volume varie de celui d'un pois à celui d'une mandarine. Le nombre inférieur est le siège, en outre, d'un œdème éléphantiasique avec rougeur lymphangitique.

Au cœur : arythmie vraie ; tendance au galop.

Haleine d'odeur légèrement aldéhydrique. La bouche est remplie de sécrétion muqueuse.

La malade meurt le 8 novembre. A l'ouverture du corps, on cons-

tate qu'il existe une surcharge adipeuse généralisée au niveau du thorax, de l'abdomen et au niveau des membres. Cette surcharge atteint en certains points huit à dix centimètres d'épaisseur ; elle occupe en outre les tissus sous-séreux du péritoine avec ses divers replis, du péricarde et des plèvres. En outre, il est facile de mettre en évidence, dans les différents points du corps signalés dans l'observation clinique (avant-bras, cuisses), l'existence de nodules variant du volume d'un haricot à celui d'une noix, dont la consistance est molle pour la plupart, dure pour quelques-uns, tous s'énucléant facilement du tissu adipeux voisin. Des masses molles sont jaunes à la coupe, luisantes et ont l'aspect d'une masse de graisse plus ou moins conglomérée. Les nodules durs sont plus charnus à la coupe, d'aspect rouge violacé et donnent l'impression d'un tissu intermédiaire au lipome et au sarcome, les uns tirant plus sur le lipome, les autres sur le sarcome.

Poumons. — Le droit pèse 500 grammes, le gauche 400 grammes. Congestion des bases ; il n'y a pas d'adhérences pleurales ni de tubercules. Dans la région moyenne du poumon droit, infarctus récent de coloration noire, volumineux, répondant au siège du souffle noté pendant la vie.

Foie. — De volume normal, un peu dur ; il pèse 1700 grammes et donne à la coupe l'aspect du foie cardiaque. Ce qu'on avait pris pour son rebord pendant la vie était constitué par une vésicule bourrée de calculs et englobée dans un bloc de péritonite sous-hépatique avec adhérences au duodénum.

Cœur. — Il est volumineux ; il pèse 600 grammes ; dilatation et hypertrophie ; l'augmentation de volume porte surtout sur le cœur dont les parois ont 14 à 15 millimètres d'épaisseur. L'épreuve de l'eau révèle un peu d'insuffisance au niveau de la mitrale avec insuffisance nette au niveau de la tricuspide.

Les reins pèsent ensemble 350 grammes ; ils sont égaux, durs à la coupe. Ils donnent l'impression de reins scléreux. On note deux ou trois infarctus blancs à leur intérieur.

La *rate* est volumineuse, elle pèse 400 grammes ; elle est scléreuse à la coupe.

Le *cerveau* présente un aspect œdémateux généralisé. Au niveau de la couche optique gauche, il y a un foyer de désintégration lacunaire ; de même au niveau du noyau lenticulaire droit un foyer de même nature. Il n'y a pas de lésions du mésencéphale ni de la moelle visible à l'œil nu. Athérome des artères de l'hexagone de Willis.

En résumé : En dehors de l'adipose généralisée et localisée qui faisait le fond de la maladie de Dercum, l'évolution de la maladie a été celle d'une néphrite intertitielle avec hypertrophie et dilatation du cœur.

A la période terminale se sont produits, non seulement des phénomènes de stase au niveau du foie, du cerveau, de la rate, mais encore des infarctus au niveau des reins et des poumons.

Voici encore une observation très intéressante de Delucq et Alaux, observation que nous croyons utile d'ajouter ici car elle contribuera à faire ressortir la particularité de notre cas personnel.

OBSERVATION

M. M..., 61 ans. Mère morte à 71 ans des suites d'une pneumonie ; aurait eu des crises d'asthme surtout fréquentes au déclin de sa vie ; a eu huit enfants arrivés à terme, deux fausses couches.

Père mort à soixante-trois ans des suites d'une bronchite probablement bacillaire ; alcoolique avéré (eau-de-vie et absinthe).

Grand'mère morte, à un âge avancé, d'affection inconnue. Elle était aussi alcoolique.

Un frère mourut de méningite à l'âge de huit ans.

Un second mourut à vingt-trois ans (syphilis contractée pendant le service militaire).

Un troisième mourut à cinquante et un ans (maladie aiguë, probablement pneumonie).

La malade, la troisième de sa famille, arriva à terme. L'accouchement fut normal. Pendant la grossesse, la mère ne présenta rien de particulier à signaler. La malade fut nourrie par sa mère et sevrée à l'âge de douze mois. Jusqu'à l'âge de dix ans elle s'est très bien portée. A dix ans, rougeole ; elle garda le lit pendant une quinzaine de jours, sa convalescence fut de courte durée, et l'affection précitée ne paraît point avoir laissé de traces.

Durant le courant de l'année, la malade fait une chute. Elle était à cette époque en excellente santé. En se balançant, étant assise sur une chaise, la chaise glisse, et la malade tombe à la renverse. Elle perd aussitôt connaissance. Quelques affusions froides suffisent pour qu'elle reprenne ses facultés.

C'est de cette époque que la malade fait dater le début de plusieurs accidents qui se sont succédé en amenant des lésions qui aujourd'hui paraissent irrémédiables.

A partir de cette date, en effet, la malade constate que son acuité visuelle va en s'affaiblissant. Les parents s'inquiètent. Ils voient que l'œil gauche devient volumineux. Ce dernier semble sortir de la cavité orbitaire. L'enfant est conduite chez plusieurs médecins du voisinage dont l'un pronostique la cécité à brève échéance. Effectivement, la vue s'affaiblit de plus en plus, et, à l'âge de vingt ans, l'amaurose est complète.

Un phénomène important est, en outre, observé à partir de l'âge de quatorze ans. La malade cesse de se moucher, et une déformation, qui depuis n'a fait que s'accroître, commence à s'accuser au niveau de la partie supérieure gauche de la racine du nez. Celle-ci, en effet, s'élargit et devient, à gauche, de plus en plus proéminente. La branche montante du maxillaire supérieur, l'os unguis et l'os

propre du nez du côté gauche font saillie en avant, comme si une tumeur, développée à la partie supérieure des fosses nasales, les avait propulsés.

Mais cette déformation ainsi que l'exophtalmie précédemment signalée ne vont pas sans s'accompagner de très vives douleurs. Depuis l'âge de quatorze ans, la malade souffre. Elle se plaint comme si on lui dilacérait les os du nez. Elle accuse de violents maux de tête. Elle ressent derrière l'œil gauche comme de forts coups de marteau.

L'œil droit est aussi atteint d'*exorbitis*, mais à un degré bien moindre que l'œil gauche. Rien de particulier ne fut jamais observé au niveau des membranes externes de l'œil.

A vingt-cinq ans environ, les douleurs précédemment signalées se calment et disparaissent définitivement dans la suite. Notons, à cette époque, des épistaxis excessivement abondantes, qui durèrent une quinzaine de jours. A partir de cet âge, la déformation du visage que nous avons décrite ne s'est pas accentuée.

Ce fut vers l'âge de trente ans que l'adipose fit son apparition : d'abord au niveau de la jambe droite. L'attention de la malade fut éveillée par des douleurs lancinantes qu'elle éprouvait à la partie inférieure de ce segment de membre. Elle crut remarquer qu'il se produisait, au-dessus de l'articulation du cou-de-pied, une tuméfaction disproportionnée avec l'embonpoint général.

Peu après, une semblable constatation fut faite au niveau de la jambe gauche. Les douleurs, toujours spontanées, présentèrent la même acuité que du côté droit, mais la tuméfaction fut ici moins prononcée. Le cou ne tarda pas à être envahi par des masses graisseuses qui aujourd'hui encadrent la face d'un énorme collier adipeux.

Les bras furent aussi envahis, mais en dernier lieu.

La malade fut réglée à seize ans ; ménopause à 48. Ses règles ont toujours apparu de façon régulière, mais peu abondantes. Elle est restée célibataire et n'a jamais eu de grossesse.

Examen somatique. — Facies légèrement coloré sur les pommettes.

Exophtalmie des yeux, surtout marquée à gauche. L'œil gauche semble complètement en dehors de l'orbite. Rien de particulier à signaler au niveau des membranes externes de l'œil.

Déformation de la partie supérieure gauche de la racine du nez. A ce niveau existe une saillie formée aux dépens des os que nous avons précédemment indiqués. Sur la partie saillante de la tumeur se trouve l'orifice d'un trajet fissuraire dont il nous a été impossible d'établir la direction. Celui-ci s'est ouvert à l'âge de vingt-cinq ans environ et donne issue, par intervalles irréguliers, à une matière muco-purulente, sans odeur.

Pas d'infiltration graisseuse diffuse, pas de tumeur adipeuse au niveau de la face.

Le cou est énorme et semble être une des régions où l'adipose est des plus manifestes. Ici l'on observe, dans le tissu cellulaire sous-cutané, une infiltration graisseuse diffuse qui rend impossible la perception des masses musculaires profondes. L'on observe en outre, dans les fosses sus-claviculaires des deux côtés, mais plus volumineuses à gauche, des masses graisseuses à côté desquelles l'on peut percevoir quelques ganglions. A droite, ces masses sont recouvertes par une peau saine, non adhérente. A gauche, ces masses se sont abîmées, et l'on peut voir une plaie ulcéreuse d'où la pression fait sourdre un pus sanieux peu odorant.

Le corps thyroïde n'est pas perceptible. Le thorax ne présente rien de particulier à signaler. Les espaces intercostaux sont déprimés, et les côtes peuvent être comptées à la simple inspection. Les seins sont flasques, aplatis, sans dépôt de graisse.

L'abdomen est déformé par une énorme éventration. Celle-ci se serait produite vers l'âge de vingt-cinq ans, à la suite, nous dit la malade, d'efforts violents faits pour soulever quelques fardeaux. C'est un vrai ventre en obusier. La paroi abdominale est diminuée d'épaisseur, et l'on peut remarquer de nombreuses bosselures, faites par les anses intestinales sous-jacentes.

C'est au niveau des membres inférieurs que l'adipose prédomine.

Mieux que toute description, la photographie ci-jointe en montrera la disposition et les énormes dimensions. L'infiltration graisseuse paraît d'abord généralisée à tout le membre. L'on peut voir en outre, sur la partie interne de la cuisse gauche, un énorme bourrelet graisseux, délimité à la partie inférieure par une dépression très nette. Les fesses sont tombantes, volumineuses, cachant le pli fessier. Au niveau des genoux, l'adipose est moins abondante, et l'on peut encore voir les diverses dépressions articulaires. Aux jambes, la distribution de graisse est aussi asymétrique. La jambe gauche est cylindrique et forme un volumineux boudin. A droite existe, dans le tiers inférieur de la jambe, une dépression faisant le tour complet du membre et qui bride l'infiltration adipeuse. Une nouvelle dépression symétrique existe des deux côtés au niveau de l'articulation du cou-de-pied. Les pieds sont également infiltrés dans leur ensemble, ils jurent néanmoins, par leur petitesse, comparés au volume presque éléphantiasique des cuisses et des jambes.

La peau a subi des modifications surtout marquées là où l'adipose est le plus dense. Au niveau des jambes, la peau est lisse, tendue, pseudo-adénomateuse. L'orifice des follicules pileux est agrandi et donne au tégument l'aspect d'une peau d'orange. Ces modifications vont en s'atténuant à mesure que l'on remonte vers la cuisse.

Aux membres supérieurs, c'est au niveau des bras que la graisse abonde. Lorsque la malade soulève son membre, on voit pendre, à la partie inférieure du bras, une masse graisseuse occupant presque toute sa hauteur, molle et mobile sur les tissus sous-jacents. Cette masse est plus volumineuse à droite. Au-dessus du coude et au niveau de la partie déclive de la tumeur, la circonférence du membre est, en effet, à droite, de 37 centimètres, à gauche elle mesure 32 centimètres. L'avant-bras et la main ont été respectés par l'adipose. Sur toute la hauteur du membre, la peau n'a point subi de modifications.

Toutes les articulations, soit du membre supérieur, soit du mem-

bre inférieur sont normales. Aux genoux les mouvements de flexion sont limités par suite de la tension des téguments.

La palpation donne des sensations diverses, suivant les régions où l'adipose s'est localisée. C'est ainsi qu'aux bras, au cou, à la partie supérieure des cuisses, les masses graisseuses sont molles. A la partie inférieure des jambes, elles sont rénitentes, élastiques, et ne conservent point l'empreinte digitale.

Examen de la sensibilité. — Ce n'est que par intervalles très irréguliers que la malade souffre et se plaint de douleurs lancinantes au niveau de ses membres infiltrés. Ces douleurs sont moins vives que celles qui ont précédé l'apparition de l'adipose. Elle survient sans cause appréciable ; la malade incrimine le changement de temps. Ces douleurs sont profondes, à caractère lancinant, et se localisent tantôt dans un segment de membre, tantôt dans un autre. Parfois, au niveau de la région douloureuse, les téguments rougissent. L'on pourrait penser à l'éclosion d'un phlegmon. Au bout d'un jour ou deux, la douleur diminue, et la peau reprend son caractère habituel. Depuis plusieurs années ces crises douloureuses s'espacent de plus en plus et semblent même avoir diminué d'acuité.

Dans l'intervalle des crises, les masses graisseuses sont indolores. La palpation même profonde, ne détermine point de sensations douloureuses. Les mouvements de glissement de la peau seuls sont douloureux, surtout au niveau des jambes.

La sensibilité au toucher et à la température est normale. La sensibilité à la douleur paraît diminuée au niveau des masses adipeuses. Réflexe cornéen aboli. Réflexe pharyngien conservé. Pas de zones hystérogènes.

Examen de la motilité. — Depuis une dizaine d'années, la malade se plaint d'une sensation de faiblesse au moindre effort. Cette asthénie semble progresser. La force musculaire est conservée. Le sens musculaire est normal. Les réflexes rotulien et achilléen des deux côtés sont abolis. Les réflexes massétéрин, olécranien et du long

supinateur sont normaux. Le réflexe plantaire est aboli. Pas de tremblement.

Examen psychique. — Au point de vue mental, aucun trouble jusqu'à ce jour n'a été observé. La malade jouit de la plénitude absolue de ses facultés. Son état n'a pas eu de répercussion sur son caractère, qui est toujours enjoué. Elle se plaît à évoquer le souvenir des jours où, encore enfant, on lui disait qu'elle était belle fille. Pas d'amnésie. Sommeil calme. Pas de cauchemars.

Les troubles trophiques sont ceux que nous avons signalés au niveau de la peau des membres inférieurs. Pas d'atrophie musculaire. Les cheveux ne sont pas abondants ; ils sont tombés à deux reprises différentes : à l'âge de trente-trois ans et à l'âge de quarante-cinq ans.

Organe des sens. — Vision : exophtalmie surtout marquée à gauche. Pas de trouble de la musculature. Les pupilles ne réagissent pas. Lorsqu'on essaye, en déprimant la paupière supérieure, d'enfoncer les doigts dans la cavité orbitaire, on a la sensation d'un corps dur, osseux, légèrement bosselé, qui semble remplir l'orbite.

Acuité auditive normale. Goût normal. Anosmie.

Rien de particulier n'est à signaler au niveau du rhino-pharynx ; rien d'anormal au niveau des organes splanchniques. Urines normales.

En résumé, chez une femme de soixante-et-un ans, à hérédité chargée (mère asthmatique, grand'mère et père alcooliques) nous observons :

Une infiltration graisseuse diffuse localisée au cou, aux bras et aux membres inférieurs.

Cette adipose est distribuée d'une façon asymétrique et présente, suivant les régions, une densité plus ou moins grande.

Cette adipose est douloureuse. Son apparition fut précédée de douleurs lancinantes. Ces douleurs sont encore ressenties. Elles surviennent par accès, à des intervalles irréguliers et sans cause appréciable. Elles se localisent tantôt dans une région infiltrée, tantôt dans une autre. Pendant l'accès, on observe parfois, au niveau de la région douloureuse, une forte hyperémie de la peau.

La malade ressent en outre une anesthésie assez prononcée et qui paraît s'accroître avec l'âge.

CONCLUSIONS

I. — L'adipose douloureuse ou maladie de Dercum est un syndrome caractérisé *surtout* par l'association des phénomènes suivants :

Tumeurs lipomateuses.

Douleurs.

Asthénie.

Troubles psychiques.

II. — Les limites nosologiques d'un tel syndrome ne sont point encore définitivement tracées ; son cadre doit être élargi et on doit en rapprocher d'autres formes de lipomatose en pseudo-lipomatose.

III. — Certains cas de lipomatose symétrique douloureuse s'accompagnant de symptômes cérébraux (asthénie et troubles psychiques), ne sauraient être séparés de la maladie de Dercum.

IV. — La lipomatose de l'adipose douloureuse peut exceptionnellement atteindre la face, comme nous en avons rapporté un exemple.

V. — La teinture d'iode (à l'intérieur), et les applications répétées et prolongées des radiations de Röntgen constituent à l'heure actuelle le traitement de choix du syndrome de Dercum.

Le Président de la Thèse,

BONDET.

VU :

Le Doyen,

LORTET.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Lyon, le 21 novembre 1904.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université,

COMPAYRÉ.

BIBLIOGRAPHIE

- ANTONY. — Lipomes multiples et symétriques. (Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp., 18 mars 1892 et Semaine médicale, 1892, p. 114).
- BALLET. — Presse Méd., 1903.
- BONDET. — Communication à la Société nationale de Médecine de Lyon. Séance du 11 juillet 1904.
- BONDET. — Bull. Méd., 17 septembre 1904. — Leçon recueillie et rédigée par M. Cade.
- BOUJU. — Des lipomes multiples symétriques d'origine nerveuse. (Thèse de Paris, 1892).
- BROUARDEL et GILBERT. — Traité de Médecine, VIII, 633.
- BUCQUOY. — Lipomes diffus multiples et symétriques. (Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp., 19 juin 1891 et Sem. Méd., 1891, p. 262.
- CHEINISSE. — Identité de la lipomatose symétrique douloureuse avec la maladie de Dercum. Semaine Médicale, 8 juillet 1903).
- COLLET. — Précis de Pathologie interne I (4^e édition 1904).
- DEBOVE. — Gazette des Hôp., 22 septembre 1904.
- DELUCQ et ALAUX. — Presse médicale, 17 septembre 1904.

- DERCUM et D.-J.-M. CARTH. — Autopsy in case of adiposis dolorosa. (Journ. of the Med. Scienc., décembre 1902.
- DESNOS. — Un nouveau fait de nombreux lipomes diffus, symétriques, d'origine arthritique. Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp., 10 juillet 1891 et Sem. Méd., 1891, p. 284).
- DIEULAFOY. — Manuel de Pathologie Interne (14^e édition).
- FERRAND et SAINTON. — Gazette des Hôpitaux, 22 août 1903.
- FÉRÉ. — L'adipose douloureuse, syndrome de Dercum. (Rev. de Méd., août 1901; obs. III, p. 645).
- FREBER. — Ein Fall von Lipoma multiplex symetricum. (Deutsche Zeitsch. f. Chir., 1881, XIV, p. 361).
- GROSCH. — Studien über das Lipom. (Deutsche Zeitsch. f. Chir. 1887, XXIV, 3-4).
- KOTTNITZ. — Ueber symmetrisches Auftreten von Lipom. (Deutsche Zeitsch. f. Chir. 1894, XXXVIII, 1),
- MARCOU. — Arch. gén. de Méd., 14 juillet 1903).
- MARIE. — Soc. de Neurol., séance du 18 avril 1901. — Rev. Neurol., 30 avril 1901, p. 422).
- MATHIEU et J. WEILL. — Etude sur certains œdèmes névropathiques. (Arch. gén. de Méd., juin et août 1885).
- MATHIEU. — Œdème rhumatismal (pseudo-lipome) symétrique des membres inférieurs et de l'abdomen; sciatique double. (Arch. gén. de Méd., novembre 1885, p. 607).
- MATHIEU. — Lipomes symétriques d'origine névropathique. (Gaz. des Hôp., 8 juillet 1890, p. 721).
- ODDO et CHASSY. — Adipose douloureuse accompagnée de troubles vaso-moteurs et de sclérodermie. (Rev. Neurol., 30 janvier 1902).
- PIC. — Communication à la Société des Sciences Médicales de Lyon, 16 novembre 1904.
- POTAIN. — Note sur une variété de tumeur lipomateuse intermédiaire entre le pseudo-lipome et le lipome vrai. (Bull. et

Mém. de la Soc. Méd. des Hôpit. 10 juillet 1891 et Semaine Médicale, 1891, p. 205).

QUEINNEC. — Contribution à l'étude des lipomes multiples symétriques et en particulier des lipomes circonscrits. (Thèse de Paris, 1903).

RENON et J. HEITZ. — Adipose douloureuse avec arthropathies multiples. (Rev. Neurol., 30 juillet 1901, p. 704).

ROUX. — Précis des Maladies nerveuses.

RUDINGER. — Wien Klin. Wochensch., 22 janvier 1903, p. 113 et Semaine Médicale, 1902, p. 419.

SCHLESINGER. — V. Semaine Médicale, 1903, p. 27.

SELLERIN. — Contribution à l'étude de l'adipose douloureuse (syndrome de Dercum). Th. de Paris, 1903.

SEMAINE MÉDICALE. — 1891, p. 200.

SIREDEY. — Lipomes multiples et symétriques chez un malade atteint de rhumatisme articulaire subaigu avec un purpura des membres inférieurs. Bull. et Mém. de la Soc. méd. des Hôp., 24 juin 1892 et Semaine Médicale, 1892, p. 262.

STRUBING. — Ueber « Adipositas dolorosa » (Dercum) und das « œdema blanc et bleu » (Charcot). (Arch. f. Dermatol Syph., 1902, LIX, 2).

THYMM. — Adipositas dolorosa und schmerzende symmetrische Lipome (Monatsh. f. prakt. Dermatol., 15 mars 1903).

VITAUT. — Thèse de Lyon, 1901.

WEISS. — Wien Klin. Wochensch., 23 avril 1903.

LYON
IMPRIMERIE J. PRUDHOMME
32, cours Gambetta, 32
